治療により完全房室ブロックが改善した全身性エリテマトーデスの成人例

宮崎大学内科学講座免疫感染病態学分野

楠元 規生 甲斐 泰文 久保 和義 宮内 俊一 梅北 邦彦
上野 史朗 高城 一郎 長友 安弘 岡山 昭彦

同 消化器血液学分野

亀田 拓郎 下田 和哉

概要 全身性エリテマトーデス(systemic lupus erythematosus: SLE)の心合併症として漿膜炎や心筋炎はよく知られているが, 成人SLEでの完全房室ブロックの合併は稀である. 今回我々はSLE発症時に完全房室ブロックを合併し, ステロイド治療により軽快した1例を経験したので報告する.

[日内会誌 98: 859~861, 2009]

Key words: 成人の全身性エリテマトーデス, 完全房室ブロック, 抗SS-A抗体

症 例

患者: 34歳, 女性. 主訴: 発熱および顔面・手指の皮疹, 眼の乾燥感. 既往歴: 10歳時に心室中隔欠損症に対するパッチ閉鎖術を行った. 24歳時I度房室ブロックを指摘された. 現病歴: 2005年8月頃より微熱, 全身倦怠感, 顔面・両手指の発赤が出現した. 9月中旬, 近医を受診し, 汎血球減少, 自己抗体陽性, 低補体血症を指摘され, 当科紹介受診, 翌10月に当科入院となった. 入院時現症: 体温38.0℃, 血圧96/60 mmHg, 脈拍50回/分, 不整, 意識清明, 皮膚顔面・耳介・手掌や手指に皮疹あり, 口腔内多発潰瘍あり, 肺雑音・心雑音なし, 神経学的異常所見を認めなかった. 入院時検査所見: 検尿では軽度蛋白陽性, ESR 51 mm/hourと促進, WBC 900/ μ l, Hb 10.4 g/dl, Plt 5万/ μ lと汎血球減少を認め, AST 144 IU/l, ALT 61 IU/l, LDH 998 IU/l, CK

298 IU/l (MM 98%), ALD 29 IU/lと上昇していた. CRP 0.3 mg/dlで, 抗核抗体1,280倍(homogenous, speckled type), C3 37 mg/dl, C4 45 mg/dl, CH50 23 U/mlと補体は低下, ds-DNA IgG抗体15 IU/ml, 抗Sm抗体11.7 U/ml, 抗SS-A抗体500 U/ml以上, 抗SS-B抗体12.6 U/ml, 抗RNP抗体10.2 U/mlと陽性であった. 心電図検査ではP波とQRS波が無関係に認められ完全房室ブロックの所見であり, V4, 5では陰性T波・軽度ST低下が出現していた(図). この心電図変化は, 以前の病院よりとりよせた10年前の心電図所見と異なっていた. 胸部X線検査では明らかな異常を認めず, 心拡大も認められなかった. 心エコー検査では心室中隔欠損パッチを認めたが, 明らかなリークを認めず壁運動異常や心嚢液も認められなかった.

[第280回九州地方会(2008/01/26)推薦][受稿2008/10/23, 採用2008/12/26]

Successful treatment with corticosteroid to the complete atrioventricular block associated with an adult systemic lupus erythematosus.

Norio Kusumoto¹⁾, Yasufumi Kai¹⁾, Kazuyoshi Kubo¹⁾, Syunnichi Miyauchi¹⁾, Kunihiko Umekita¹⁾, Shiro Ueno¹⁾, Ichiro Takajo¹⁾, Yasuhiro Nagatomo¹⁾, Akihiko Okayama¹⁾, Takuro Kameda²⁾ and Kazuya Shimoda²⁾: ¹⁾Department of Rheumatology, Infectious Diseases and Laboratory Medicine and ²⁾Gastroenterology and Hematology, Faculty of Medicine, University of Miyazaki, Miyazaki.

SLE発症10年前

入院時

治療後

図. 発症10年前とSLE治療前後の心電図変化. 大矢印はP波, 小矢印はQRS波を示す.

臨床経過

顔面の紅斑, 円板状皮疹, 口腔潰瘍があり, 検査所見で汎血球減少, 抗核抗体陽性, 免疫学的異常を認め, 米国リウマチ学会1997年改訂準の11項目中6項目を満たしSLEと診断した. SLEDAIが21点と活動性が高かったため入院翌日よりmethylprednisoloneによるパルス療法(1g/日×3日間)を行い, その後prednisolone(PSL)60mg/日を投与した. 完全房室ブロックに関しては意識消失など心拍出低下の症状もなく, QRS波の幅は狭く心拍数も保たれていたためペースメーカーは使用せず経過観察とした. 治療開始後よりSLE臨床症状, 各種血液所見ともに改善した. 心電図検査は完全房室ブロックから1度の房室ブロックに移行した(図). その後ステロイドを減量したが症状の再発は無く, 1年後PSL5mg/日投与下で抗SS-A抗体は16U/mlと低下し, 心電図検査もI度房室ブロックから変化はなかった.

考 察

本症例ではSLE発症時に抗SS-A抗体陽性が判明し, それまでの1度の房室ブロックから完全房室ブロックに移行したが, ステロイド治療に

より速やかな改善が見られた. 母親が抗SS-A抗体陽性の場合, 児に完全房室ブロックを発症することが報告されている¹⁾. その機序は母親由来の抗SS-A抗体が経胎盤的に胎児に移行し, 胎児の心伝導路に豊富に存在する対応抗原(60kD蛋白および52kD蛋白)と反応し, 線維化をきたすためと考えられている²⁾. 一方, 成人では対応抗原が少なく, 同様の機序での完全房室ブロックは稀とされている³⁾. しかしながら, Martinezらは成人SLEに完全房室ブロックを合併した症例の検討を行い, 抗SS-A抗体が測定されていた4例中3例は同抗体が陽性であったことから, その関与を疑っている⁴⁾. また, Logarらは67例のSLE症例のうち抗SS-A抗体陽性であった36例中8例で心伝導障害を認めたのに対して, 抗SS-A抗体陰性の31例では1例のみに右脚ブロックを認めたと報告している⁵⁾. これらの報告は成人SLE症例においても抗SS-A抗体が心伝導障害に関与する可能性を示唆すると考えられた.

本症例では, 入院時心電図検査でT波の陰性化や軽度のST低下を認めており, 逸脱酵素の軽度上昇を認めた. CKの分画はMM優位であり心エコー検査においても異常を認めなかったが, SLE

による心筋炎が合併し完全房室ブロック発症に影響した可能性は否定できなかった。またすでに存在していた心室中隔欠損症閉鎖術後の1度房室ブロックによる影響も考えられた。以上より完全房室ブロックの正確な原因は不明であったが、抗SS-A抗体陽性SLE患者においては合併症のひとつとして完全房室ブロックによる不整脈も念頭におく必要があると考えられた。

文 献

- 1) Brucato A, et al : Risk of congenital complete heart block in newborns of mothers with anti-Ro/SSA antibodies detected by counterimmunoelectrophoresis. *Arthritis Rheum* 44 : 1832-1835, 2001.
- 2) Lee A, et al : Cardiac immunoglobulin deposition in congenital heart block associated with maternal anti-Ro autoantibodies. *Am J Med* 83 : 793-796, 1987.
- 3) Deng S, et al : Localization of Ro (SS-A) antigen in the cardiac conduction system. *Arthritis Rheum* 30 : 1232-1238, 1987.
- 4) Martinez-Costa X, et al : High grade atrioventricular heart block in 2 adults with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 18 : 1926-1928, 1991.
- 5) Logar D, et al : Possible association between anti-Ro antibodies and myocarditis or cardiac conduction defects in adults with systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 49 : 627-629, 1990.

「今月の症例」の投稿について

今月の症例は、地方会で発表された演題の中から、教育的に優れた臨床報告の演題を各支部ごとに推薦していただき、それをさらに日本内科学会雑誌編集委員会が審査し、口演者（連絡責任者）に投稿を勧誘しております。よって、一般投稿は受理していません。